

How I Do It: Surgical Treatment of Myelomeningocele Como Lo Hago Yo: Tratamiento Quirúrgico Del Mielomeningocele

Santiago Portillo

Department of Neurosurgery, Hospital de Niños Ricardo Gutierrez, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

E-mail: *Santiago Portillo - Santi.portillo@gmail.com

*Corresponding author

Received: 25 January 14 Accepted: 25 January 14 Published: 10 March 14

This article may be cited as:

Portillo S. How I Do It: Surgical Treatment of Myelomeningocele. *Surg Neurol Int* 2014;5:S29-38.

Available FREE in open access from: <http://www.surgicalneurologyint.com/text.asp?2014/5/2/29/128465>

Copyright: © 2014 Portillo S. This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.

Abstract

In Argentina there is national program for fortifying flour with folic acid. Prenatal diagnosis is not always accurate. Closure according to standard technique. We close muscle layer. We don't favor corpectomy for kyphosis. We suture the placode to restore cylinder shape of the cord. We close muscle layer. Hydrocephalus: V-P shunt. Third ventriculostomy is not effective. Chiari II: Cervical laminectomy. Syringomyelia: We shunt the syrinx to the peritoneum. MMCL is the most common neural tube defect. It consists of a neural placode exposed to environment. The placode is surrounded by arachnoid and by thin epithelial tissue.

Key Words: Neural tube defect, intradural lipoma, spina bifida

Resumen

En Argentina hay plan de fortificación con ácido fólico. Diagnóstico prenatal no siempre es correcto. Cierre según técnica. Cerramos músculo. No favorecemos corpectomía temprana en casos de cifosis. Suturamos la plaqueta. Cerramos el plano muscular. Hidrocefalia: Válvula de derivación, generalmente dentro de los dos primeros meses. Ventriculostomía no está indicada. Chiari II. Laminectomía cervical alta. Siringomielia: Derivación desde la cavidad al peritoneo.

Palabra Clave: Defectos de Tubo Neural, Lipoma medular, Espina bífida

Access this article online

Website:

www.surgicalneurologyint.com

DOI:

10.4103/2152-7806.128465

Quick Response Code:



DIAGNOSIS

While alpha-fetoprotein is indicative of an open neural tube defect, 40% of patients seen at our clinic in Argentina have had a diagnostic ultrasound. Majority of those patients had the study in the last trimester even on the week previous to delivery.

Not always the child has the typical sac filled with fluid that simplifies the diagnosis while looking at an ultrasound, thus the incidence of smaller lesions and

even flat lesions may account for the cases in which the parents were not aware of the condition of their child.

In Argentina we have seen a decrease of the large thoracic lesions. This could be secondary to the implementation in 1993 of the law that mandates folic acid fortification of the flour.

That in spite of this measure we still have cases suggests that physicians should be alerted on the value of recommending oral supplement of folic acid before pregnancy and also that not all the cases are necessarily related to folic acid deficit.

PURPOSE OF SURGERY

Restore anatomical planes

1. Free the placode from the lateral adhesions. Be extremely careful when detaching the placode cephalically and caudally. To avoid damaging the normal cord and, caudally, to preserve the integrity of the cauda equina.
2. Remove vestiges of dermal tissue to prevent growth of dermal cysts.
3. Oppose the lips of the placode to restore the cylindrical shape of the cord
4. Dissect, flap over and suture dura over the placode.
5. Dissect and flap muscle fascia. There is controversy about this maneuver. In our experience there is no increased incidence of kyphosis or scoliosis and furthermore, our physical therapists have noticed that when manipulating the lumbar area in those children without a muscle layer over the dura plane it triggers involuntary movements.
6. Adequate closure of skin. Release skin incision if necessary. We prefer “z” shaped. Always considering that a new surgery may be required for stabilizing the column.
7. Explore the canal cephalically with the handle of a Penfield or similar small and round instrument for diastomatomyelia that could be repaired.
8. Kyphosis. During my training we never contemplated corpectomy because of its high morbidity. Now with advance anesthetic and perioperative care this is possible. And still, I am weary of performing corpectomy because we are transforming a stable column into an unstable one. This delays the rehabilitation and does not address the associated problem, frequently seen, of a malformed thorax that affects the quality of life of the child. I don't think that early corpectomy is advantageous for the child.

The objective of the surgery is to

1. Prevent infection by covering the exposed tissue and repairing the cerebro spinal fluid (CSF) fistula.
2. Preserve neurological function. It goes without saying that while we completely agree on that the placode is already damaged by its intra uterus exposure, it is very reasonable to presume that function will be further impaired if the wound is not carefully closed.

COMPLICATIONS

Immediate

1. CSF fistula.
2. Imperfect closure of skin that may force the surgeon to help healing by granulation rather than re operate on a tissue that has already proven to be poorly vascularized to begin with.

Delayed

1. Tethered cord
2. Inclusion cysts, dermoid, epydermoid.

ASSOCIATED PATHOLOGIES

Hydrocephalus

Present in 95% of the cases. The shape of the lateral ventricles is particular to the children with MMCL due to associated malformations such as massa intermedia, dysgenesis of the corpus callosum.

Endoscopy has allowed us to visualize the lateral ventricles and has allowed us to observe that the large massa intermedia may block the Monro foramen leading to the collapse of one ventricle after shunting with subsequent entrapment of the III ventricle or the contralateral ventricle. We have also seen defects in the ventricular septum, larger choroid plexus than in patients without MMCL and ventricular wall heterotopy.

Hydrocephalus is secondary to

1. Stenosis of the aqueduct
2. Blockage at the level of the foramen of Luschka and Magendie.
3. Impaired subarachnoid flow related to thickened arachnoid.

Signs and symptoms of hydrocephalus

1. Progressive enlargement of the head circumference.
2. Worsening of symptoms associated with Chiari II (stridor, apnea, ophiotonos)
3. There are asymptomatic patients with radiological evidence of ventriculomegaly. And here is when the surgeon's experience is valuable.

Imaging

1. Ultrasound. Non-invasive, can be performed at the bedside. Informative
2. Head CT scan. Radiation. Accurate.
3. MRI. Ideal, caveat: requires anesthesia.

Treatment

Ventriculo Peritoneal Shunt. Usually in the first two months of life. If we wait longer we risk having a large skull thus increasing the risk of post shunt subdural collection.

We not necessarily shunt the contralateral ventricle if trapped.

Endoscopy. Not indicated, in my opinion, because the anatomy is already abnormal thus difficulting a safe procedure and more importantly the subarachnoid space is also anatomically altered thus flow along it may be impaired.

COMPLICATIONS

1. Shunt failure. 32% of our patients. Usually secondary to obstruction of the ventricular catheter by reactive

glial tissue. Less frequent, mechanical issues such as disconnection or shorter catheter.

2. Shunt infection 17%. Before diagnosing infection of the shunt keep in mind that UTI is the most common cause of fever in children with MMCL. Keep in mind infection even when considering a shunt failure, particularly if the child has a loculated abdominal cyst that while giving symptoms of intracranial pressure it may be secondary to a bacterial infection.

The treatment is removal of the entire shunt system and placement of external ventricular drain or repeated ventricular tap through the patent anterior soft spot.

Staphylococcus Epidermidis is the most common pathogen.

In cases of ventriculo atrial shunt, the infection can cause shunt nephritis (staphylococcus coagulase negative) or in more severe cases by bacterial endocarditis with vegetation growth in the right chamber valves.

Chiari type II

Current definition is more complex than the one originally proposed by Chiari in 1896. Today we understand that the tonsils, the vermis, the brain stem and the IV ventricle are misplaced in the posterior fossa.

The vermis is abnormally anchored to the brain stem; this distorts the flow of CSF.

The tentorium is steeper.

Whereas almost every child with MMCL will have an anatomical Chiari II malformation, not everybody will present symptoms.

The symptoms are related to cerebellar and brain stem functions

1. Stridor, secondary to vocal cord palsy. The patient may be sub-cyanotic.
2. Apnea. It could lead to cardiac arrest or significant bradychardia.
3. Swallowing difficulties, expressed as repeated bronchial or pulmonary infection.
4. Weakness in the upper limbs.
5. Weakness of the trunk
6. Nistagmus. This usually associated to severe cerebellar malformation. Sometimes labeled as Chiari type IV.

Diagnostic imaging

1. Neuro axis CT scans.
 - a. Evidences absence of the cisterna magna.
 - b. Protrusion of the cerebellar tonsils through the tentorium.
 - c. Small or absent IV ventricle.
2. MRI. Is the preferred study. Allows for adequate assessment of the medulla

Neurophysiological testing

1. Auditory and somato sensory evoked potentials. What is considered is the delay in the transmission of the stimulus to the cerebral cortex and the shape of the wave.
2. Sleep study. To detect sleep apnea. The etiology and duration of the episodes and if they are accompanied by bradychardia.

Treatment

1. If apnea, stridor, swallowing difficulties.
2. Abnormal neurophysiological studies
3. Indicated before correcting tethered cord, scoliosis, and syringomyelia.

In the past we performed a duroplasty. Today we limit to cervical laminectomy.

The duramater has numerous venous lakes that may lead to massive hemorrhage. Manipulation of the brain stem may lead to significant bradychardia and increased arachnoid scarring.

COMPLICATIONS

Immediate

1. Respiratory impairment secondary to brain stem malformation and surgical trauma.
2. Intense neck pain secondary to surgical incision.
3. CSF fistula if duramater was incised, accidentally or as a part of the procedure.

Distant complication

1. Reosification and reappearance of symptoms related to medullary compression.

Syringomyelia

We do not differentiate between syringomyelia and hydromyelia. Both are cystic dilatation of the medulla or cervical cord.

Syringomyelia is not evident at birth, perhaps because the CSF flows out of the central canal through the congenital defect.

As the child already has neurological deficit is not always possible to establish that the symptoms are related to syringomyelia. We value scoliosis as a red flag, as well as exacerbation of lower brain stem malfunction traditionally attributed to Chiari II.

MRI is the ideal study, superior to CT scan. (Figure).

Treatment

At the Ricardo Gutierrez Children's Hospital we opt for shunting the syrinx to the peritoneum.

We believe that syringo-arachnoid shunt fails due to congenital anomalies of the arachnoid and due to skeletal anomalies and finally CNS anomalies that conspire against the adequate flow and absorption of the fluid.

We did not have good experience with pleural shunts. The abnormal rib cage and the often already compromised respiratory function had cautioned us against syringe pleural shunts.

At our hospital we coincide with Harold Hoffman on performing a posterior fossa decompression first and then shunting the syrinx to prevent the complications that could arise due to the further descend of the cerebellum after releasing of intra-spinal pressure.

COMPLICATIONS

If left untreated syringomyelia can severely compromise the function of the brain stem.

The surgical complications of the shunt are similar to any other shunt placement in children with MMCL, obstruction and infection.

Read this article in Spanish

El mielomeningocele constituye el defecto del cierre del tubo neural más frecuente y compatible con la vida. A su vez es el que más morbilidad genera.

Si bien ya Aristóteles e Hipócrates habían hecho descripciones de esta patología, las posibilidades de tratamiento médico y por ende de sobrevida eran casi nulas.

Ha sido solo hacia fines de 1800 cuando se realizaron mejoras en la cirugía del cierre de este defecto y en 1950 cuando se colocaron las primeras prótesis valvulares para el tratamiento de la hidrocefalia, cuando se pudo obtener una mejoría en la morbimortalidad.

Si bien existen varios tipos de mielomeningocele, la descripción del más común, bastará para entender la importancia de un adecuado tratamiento quirúrgico inicial.

La deformidad más frecuente, consiste en una «placa neural abierta», la cual en general representa el extremo distal de la médula espinal. Este tejido nervioso se encuentra en contacto con piel normal. Sin embargo, un análisis más profundo, demuestra que existe una zona intermedia, denominada epitelio de transición, caracterizado por una fina membrana, que no es regular y puede no existir en algunas zonas en las cuales el tejido nervioso está directamente en contacto con la piel. Subyacente a la placa neural se encuentra el saco aracnoideal, en el que se encuentran las raíces nerviosas que salen de la médula espinal, y el líquido céfalo raquídeo. *Hay que mencionar que la parte de la placa neural en contacto con el exterior, es la que al unir sus extremos laterales constituirá el interior de la médula*, en tanto la que se encuentra en contacto con el saco aracnoideal es la cara externa de la médula. Delimitando el saco neural se encuentra la duramadre (Meninges).

COMO HACEMOS EL DIAGNOSTICO DE ESTA DEFORMIDAD?

Si bien se ha mencionado que este defecto puede ser detectado por la elevación de alfa feto proteína durante el

embarazo, nuestra realidad nos indica que la mayor parte de los diagnósticos pre natales se hacen por ecografías.

En nuestro Consultorio Multidisciplinario donde recibimos pacientes con mielomeningocele de toda la Argentina, el diagnóstico pre natal se ha hecho solamente en el 40% de los pacientes, en la mayoría de ellos durante el tercer trimestre de la gestación y en algunos casos la semana previa al parto.

Pienso que esta falta de diagnóstico temprano obedece a que la mayor parte de defectos son defectos planos situados al mismo nivel que la piel, y no lesiones globulosas como las que los libros de Embriología o Diagnóstico por Imágenes pretenden enseñar como el “Mielomeningocele típico”, con lo cual la mayor parte de estudios de Ecografía pre natal se dirigen a verificar la vitalidad fetal y raramente buscan la columna o los signos precoces de hidrocefalia (signo del limón) o de Malformación de Chiari (signo de la banana)

En mi experiencia, me atrevería decir que desde la segunda parte de la década de los 90 los defectos presentes al nacimiento son cada vez más pequeños y más distales (lumbo sacros o sacros) y estamos cada vez más lejos de ver pacientes que al nacimiento se presentaban con defectos dorso lumbo sacros y cifosis.

A qué se debe este cambio? Estoy casi seguro que se debe a la aplicación en 1993 en Argentina de la ley de “las Harinas” que obligaba a los productores de Harinas de trigo y maíz a suplementarlas con ácido fólico. Estudios hechos 6 ó 7 años después demostraban que la mayor parte de mujeres embarazadas tenían llenos sus depósitos de folatos, lamentablemente también demostraron que también demostraron que la mayor parte de ellas no tenía idea que podrían haber tomado ácido fólico como complemento vitamínico, lo mismo fue observado en médicos generalistas y ginecólogos que tampoco lo indicaban. Sin embargo, que aún hoy sigan naciendo pacientes con Mielomeningocele implica que hay otros factores, algunos quizás genéticos que merecen ser investigados

¿EN QUÉ CONSISTE LA CIRUGÍA?

El propósito de la cirugía es colocar las estructuras en una posición anatómica lo más normal posible esto es:

- Liberar la médula espinal expuesta, de sus adherencias a la piel: Iniciamos la cirugía con una incisión entre el epitelio de transición y la placa medulosa, generalmente desde los costados, siendo cuidadoso cuando nos acercamos a la línea media, tanto cefálico donde se encuentra la unión del tejido nervioso malformado como caudal donde pueden estar las raíces de la cauda equina
- Cerrar la médula “abierta”, de forma que tome la forma habitual (cilíndrica): Continuamos la cirugía dañando puntos en los laterales de la placa medulosa, siendo conscientes de no dejar fragmentos de epitelio de transición o piel, pues de hacerlo estos más tarde darán lugar a quistes dermoides. Por otro lado deja las raíces nerviosas de la parte malformada en una posición más fisiológica disminuyendo la posibilidad de anclaje
- Reponer las cubiertas: Meninges, músculo: una vez reconstruido el cilindro medular se disecciona el plano dural y se recubre con puntos de seda. Luego se diseccionan dos laminas de fascia muscular de los músculos para vertebrales, esto nunca dejamos de hacerlo. Se han generado algunas controversias sobre si esta disección contribuye tardíamente al desarrollo de escoliosis, pero con nuestro equipo de Neuro-ortopedistas y kinesiólogos ha notado que en aquellos casos en los cuales la capa muscular es inexistente, el apoyo de una ortésis o de la mano del kinesiólogo durante las maniobras de rehabilitación genera movimientos involuntarios y dolor en el paciente. Por este motivo nosotros seguimos insistiendo en el cierre adecuado del plano muscular
- Cierre adecuado de la piel por encima del defecto. Este es otro punto vital, si bien es cierto que la piel es prácticamente inexistente en esa zona, nosotros solemos diseccionar la piel del plano muscular para liberarla y poder cerrarla, usualmente no usamos descargas laterales si “Zetoplastias” pero siempre cuidando que la incisión principal sea vertical o sea en el sentido de la columna, permitiendo así otros abordajes como la fijación de columna si en un futuro se necesitara
- Reconocimiento y exploración durante la cirugía de otras malformaciones asociadas al mielomeningocele, tales como la diastomatomyelia y diplomielia En el momento que se libera la placa medulosa y se encuentra visible el canal normal en el extremo superior del defecto, puede introducirse un elemento como un disector de microcirugía para explorar la presencia de espolones óseos que dividan la médula y que pueden ser reparados en el mismo momento del cierre del defecto. Para esto también es necesario

contar con una radiografía de columna frente, para verificar la presencia de otras anomalías.

- Tratamiento de la cifosis Congénita: Durante mi formación en Neurocirugía este tipo de defectos era cerrado con más dificultad que los otros pero nunca planteábamos la posibilidad de realizar una corpectomía por lo sangriento de esta cirugía y la posibilidad de mortalidad intraoperatoria.

¿Que pienso ahora? Hemos mejorado en cuanto a las técnicas anestesiológicas y de mantenimiento intraquirúrgico de pacientes neonatos.

Es indudable que podemos cerrar mejor el defecto si no tenemos la clásica cifosis con ángulo en L1, pero hay varias cosas que todavía no podemos hacer:

- No podemos estabilizar esa columna en forma definitiva, con lo cual el paciente tampoco puede ser rehabilitado prontamente, permaneciendo en decúbito dorsal por un largo tiempo. En la evolución de estos pacientes cambiamos una columna rígida en cifosis angulada en L1 por una cifosis con una curva en C más suave y más flexible pero no menos deformante e incapacitante
- Estos defectos se encuentran asociados a deformidades torácicas graves algunas con fusiones costales, que son las que causan la insuficiencia respiratoria restrictiva de estos pacientes que los acompañara durante toda su vida
- se asocian a Hidrocefalias y Malformaciones de Chiari, incluso hipotrofias severas de cerebelo que harán al pronóstico neurológico del paciente.

Cuando hemos ayudado a los Cirujanos Espinales en la corrección definitiva nos encontramos con sacos duros de estas cifosis nos hemos encontrado con sacos surales que contienen tejido gliótico en el cual no se identifica tejido medular sano con lo cual hemos optado por amputar el saco y reconstruirlo proximal al ángulo de la cifosis.

Quiero decir que esta corrección tardía para nada modifica el manejo que los urólogos harán del paciente, nos permite evaluar con más conciencia otros criterios como el de la suficiencia respiratoria, lo cual en este momento me lleva a pensar que la corpectomía temprana no siempre es ganancia para este grupo de pacientes

¿CUÁL ES EL OBJETIVO DE LA CIRUGÍA?

Fundamentalmente son dos

- Prevenir la Infección del SNC
Considerando que una porción de la médula espinal se encuentra en contacto con el medio externo, y que en general hay escape de líquido céfalo raquídeo ya sea proveniente del conducto central del epéndimo, o bien del saco aracnoidal, el defecto debe ser cerrado, para evitar una infección; que en un recién nacido puede generalizarse y tener muy mal pronóstico.

- Preservar la Función Neurológica
Desde ya, nosotros compartimos también la teoría de la doble lesión medular intra-útero: una por la exposición de la médula al líquido amniótico y más tarde por el roce de la placa contra las paredes del útero. Sin embargo, luego del nacimiento la exposición del tejido nervioso puede hacer que el pronóstico neurológico empeore.

¿CUÁLES PUEDEN SER LAS COMPLICACIONES DE LA CIRUGÍA?

Las complicaciones pueden ser inmediatas o alejadas

Inmediatas son aquellas relacionadas al acto quirúrgico en un paciente recién nacido.

Se debe considerar aquellas relacionadas con la patología que está siendo tratada: pérdida de líquido Céfalo raquídeo a través de la herida, mala cicatrización de la herida, etc.

Según la técnica empleada, al cerrar la membrana que recubre el SNC (meninge), pueden persistir espacios entre los cuales filtra líquido céfalo raquídeo. Dicho escape, a veces queda limitado por la piel, en otros casos, termina saliendo al exterior a través de la cicatriz de la piel constituyendo una fístula.

En la zona donde se encontraba el defecto, la piel es inexistente, por lo cual algunas veces es necesario movilizar piel, que es llevada con cierta tensión, por lo que en los primeros días de postoperatorio, la herida puede tender a abrirse. Se cura entonces con el proceso conocido como “granulación”.

Alejadas, son aquellas que aparecen tiempo después de haberse realizado el cierre del defecto. Pueden estar relacionados con la aparición de sintomatología por la fijación y adherencias de la médula a la cicatriz: síndrome de médula anclada, o por la presencia de elementos de inclusión como sebo o pelos (residuos de estirpe ectodérmica de la unión piel placa medulosa) en la cicatriz del mielomeningocele: quiste dermoide

PATOLOGÍAS ASOCIADAS AL MIELOMENINGOCELE

PATOLOGIA NEUROQUIRURGICA

HIDROCEFALIA

INTRODUCCIÓN

La Hidrocefalia está presente en el 95% de los pacientes con mielomeningocele. Constituye un segundo desafío

para el neurocirujano, una vez que se ha realizado la plástica del defecto. Se caracteriza por la dilatación del atrio y los cuernos occipitales ventriculares (colpocefalia), configuración dada por otras malformaciones asociadas tales como: la disgenesia del cuerpo caloso, las masas intermedias (tálamos) muy cercanos entre sí

Con el advenimiento de la neuroendoscopia, la visualización de las cavidades ventriculares en estos pacientes ha aportado más datos. Por ejemplo que las masas intermedias grandes, pueden ocluir parcialmente los agujeros de Monro y que luego de colocar una derivación ventrículo peritoneal el colapso del ventrículo podría llevar a un aislamiento del ventrículo contralateral y el III ventrículo. Así mismo, permitió conocer otras alteraciones, como malformaciones estructurales del piso del III ventrículo, defectos del septum con comunicación de ambos ventrículos laterales, plexo coroideo más grande que el de los pacientes sin mielomeningocele, heterotopias en las paredes ventriculares

FISIOPATOGENIA

- Impedimento en la circulación del LCR a través del acueducto de Silvio el cual se encuentra estenosado
- Impedimento a la circulación desde el IV ventrículo al espacio aracnoideo por malformación de los agujeros de Luschka y Magendie y el descenso de las amígdalas cerebelosas por debajo del agujero occipital
- Espacio aracnoideo mas engrosado por el que el LCR circula deficientemente.

SIGNO-SINTOMATOLOGIA

En general la hidrocefalia en el paciente con mielomeningocele, es detectada por un aumento progresivo del perímetro cefálico por encima de la curva normal, con diastásis universal de suturas, fontanela llena, ojos en sol naciente. Pocos pacientes presentan sintomatología de hipertensión endocraneana como vómitos e irritabilidad. Sin embargo, la concomitancia de hidrocefalia y alteraciones en la fosa posterior provoca en algunos casos la exacerbación de síntomas de la malformación de Arnold Chiari, tales como estridor, posición opistotónica y apneas. Mejoran al colocar el Shunt.

Hay que mencionar aquellos casos en los cuales con posterioridad al cierre del MMC se produce pérdida de LCR a través de la herida quirúrgica, o abultamiento en la herida como consecuencia de la acumulación de líquido. Estos datos bastan para indicar con seguridad el tratamiento de la hidrocefalia, por más que los estudios de Imágenes (Ecografía, TC o RMI) no muestren claramente evolutividad (aumento franco del tamaño ventricular)

En algunos pacientes, no observamos ninguno de los síntomas mencionados precedentemente, pero los estudios demuestran una ventriculomegalia. Solo la adecuada observación clínica y el seguimiento con estudios neurofisiológicos colaborarán con nosotros en la toma de decisión para colocar la derivación.

ESTUDIOS DIAGNOSTICOS Y DE SEGUIMIENTO

La *Ecografía cerebral* en el recién nacido es quizás el estudio, de elección, por la posibilidad de realizarlo sin anestesia y en la cuna del paciente, sin embargo, son la tomografía computada cerebral y la resonancia magnética de cerebro, las que nos aportarán más datos sobre la ventriculomegalia y otras malformaciones presentes en el paciente con mielomeningocele. Por otro lado, desde el punto de vista de seguimiento cobra notable importancia la realización de una tomografía computada, puesto que la ecografía cerebral es dependiente de la permeabilidad de la fontanela anterior. A lo largo del tiempo deberemos decidir por uno de los estudios teniendo en cuenta la radiación que transmite la Tomografía o la duración de la anestesia para la realización de la Resonancia

TRATAMIENTO

El tratamiento de elección de la hidrocefalia es la derivación ventrículo peritoneal, la que en la mayor parte de los casos es colocada dentro de los dos primeros meses de vida.

No debemos demorar tanto la decisión puesto que la macrocefalia producida implica un cráneo más grande, no un cerebro más grande con lo cual al colocar la derivación tardíamente nos exponemos a la aparición de colecciones subdurales post shunt

Otras veces el ventrículo contralateral al que tiene el catéter queda excluido, como consecuencia del colapso del ventrículo en el cual se encuentra el catéter, se ocluye el agujero de Monro por la masa intermedia agrandada, esto es una situación vista con frecuencia en nuestros pacientes y que no requiere tratamiento

Algunos autores han propuesto últimamente como una alternativa para estos pacientes, en especial para el grupo de pacientes que presentan disfunciones valvulares repetidas (más de dos en un año), la realización de una fenestración endoscópica del III ventrículo. Esto en nuestra experiencia, es muy difícil de llevar a cabo, puesto que el 80 a 90% de los pacientes tiene anatomías ventriculares alteradas, lo que hace prácticamente imposible planear una cirugía neuroendoscópica. Por otro lado las comprobaciones anatomo-patológicas y embriológicas muestran alteraciones en el espacio aracnoideo de estos pacientes que lo vuelve incapaz de permitir una circulación normal del LCR.

COMPLICACIONES

En nuestro Servicio de Neurocirugía la etiología de Hidrocefalia más frecuentemente tratada es la congénita ligada al Mielomeningocele.

No obstante que la colocación de la prótesis implica un gran beneficio en la protección de la corteza cerebral, hemos de tener en cuenta, que existen complicaciones como la disfunción valvular y la infección del sistema. En nuestro consultorio Multidisciplinario casi un 32% de los pacientes ha presentado un episodio de disfunción valvular y más de la mitad de ellos más de dos episodios, esto lleva a un segundo: las infecciones por shunt en este grupo alcanzan el 17%.

En la búsqueda de estas complicaciones se deberán realizar los siguientes estudios: ecografías cerebrales, radiografías del sistema de derivación, y tomografía computada cerebral cuando lo que se sospeche sea una disfunción del sistema; y el agregado de una muestra de líquido céfalo raquídeo y una ecografía abdominal, cuando quieran descartar colecciones líquidas relacionadas con infecciones.

Disfunción del sistema de derivación

La gran mayoría se deben a oclusiones parciales del catéter ventricular, quedando el resto repartido entre desconexiones en algún punto del sistema, fallas de la válvula, catéter distal corto, y rupturas del catéter distal, que generalmente ocurren en prótesis que llevan mucho tiempo de colocadas y en las cuales se ha desarrollado una fibrosis peri-catéter, con posterior infiltración de calcio, aumento de la porosidad del material de la prótesis y finalmente ruptura. Estos pacientes en general y al menos por un tiempo toleran la disfunción con pocos síntomas, puesto que la fibrosis peri-catéter actúa manteniendo la permeabilidad y continuidad del sistema. No obstante se debe ser prudente, y el problema hay que solucionarlo ni bien hecho el diagnóstico.

Infección del sistema

Debe tenerse en cuenta que la manipulación de la prótesis durante la colocación o revisión de un sistema conlleva un riesgo importante de infección, superior al de otras neurocirugías. Sin embargo, siempre debe llevarse a cabo una cuidadosa anamnesis y examen clínico en estos pacientes, dado que la primera causa de síndrome febril es por lejos la infección urinaria. La sospecha de infección del sistema surge cuando encontramos un cuadro clínico de disfunción valvular, cercano a un procedimiento quirúrgico sobre la prótesis (se considera que la infección puede ser posible hasta una año después de un procedimiento quirúrgico sobre la válvula). Más aún si se comprueba la presencia de un pseudoquistes abdominal, que surge como una reacción del peritoneo ante un LCR infectado. En estos casos, ayuda mucho la obtención de una muestra de LCR previo al retoque del sistema.

En caso de comprobarse un LCR alterado con características de infección, el paso siguiente es la extracción del sistema de derivación, y a partir de ese momento se decidirá, el manejo de la hidrocefalia, ya sea mediante la colocación de un drenaje ventricular externo (DVE), o con la realización de punciones ventriculares, de acuerdo con la sintomatología. (Más de dos punciones ventriculares por día por síntomas francos de Hipertensión endocraneana, es indicación de colocación de DVE).

La mayor parte de las infecciones son producidas por gérmenes de la piel, (ej. estafilococo) de ahí que siendo de baja virulencia exista una “convivencia” del germen con el huésped.

Una situación que no por menos frecuente deja de ser importante, es la relacionada con las derivaciones ventrículo atriales, en las cuales la infección es detectada por la presencia de una Shunt-nefritis (en las infecciones a estafilococo coagulasa-), o en otros casos más severos por la presencia de una endocarditis bacteriana con vegetaciones en la válvulas cardíacas de las cavidades derechas.

MALFORMACION DE ARNOLD CHIARI II

INTRODUCCION

Chiari en 1896 (*Ueber Veränderungen des Kleinhirns, den pons un der medulla oblongata in folge von congenitaler Hydrocephalie des Grosshirns. Denkschrift Acad Wiss. Wien, 63, 71-116*), describió una serie de alteraciones anatómicas y estructurales del cerebelo y el tronco cerebral, algunas de las cuales aparecían en los pacientes portadores de defectos del tubo neural.

En su descripción inicial Chiari, se refiere fundamentalmente a las alteraciones del cerebelo, encontrando un descenso de parte del cerebelo (amígdalas cerebelosas y vermis), más allá del agujero occipital.

Actualmente La Malformación de Chiari se refiere a un conjunto de malformaciones más complejas que involucran además del descenso amígdalino, al vermis cerebeloso, tronco cerebral y IV ventrículo, en pacientes con Mielomeningocele.

CONCEPTO ANATOMICO

En los pacientes con Mielomeningocele existe una serie de anomalías que involucran al cerebelo, el tronco cerebral y por ende al IV Ventrículo

Dichas anomalías son fundamentalmente: descenso de las amígdalas cerebelosas y el vermis por debajo del

agujero occipital, la unión del tronco cerebral y la médula espinal también se encuentra desplazada hacia abajo. Existe una fijación anormal entre el vermis y el tronco cerebral que dificulta la normal circulación del LCR. Hacia arriba nos encontramos con una posición baja de la tienda del cerebelo, que permite que parte del cerebelo se extienda superando los límites que le proporciona dicho repliegue meníngeo.

Esta disposición anatómica alterada a su vez tiene mucho que ver con la ocurrencia de la hidrocefalia.

CONCEPTO FUNCIONAL

El cerebelo tiene una función primordial relacionada con el equilibrio y el mantenimiento de la postura.

El tronco cerebral, regula a su vez funciones “automáticas” tales como la respiración y la frecuencia cardíaca y sirve para correlacionar funciones tales como la visión y la audición (ante un determinado ruido, dirigir la mirada hacia donde pudo haberse originado). Dentro del tronco cerebral se encuentran centros nerviosos que regulan el movimiento de las cuerdas vocales y coordinan estos movimientos con la respiración y la deglución.

SINTOMATOLOGIA

Es muy importante mencionar que si bien la mayor parte de los pacientes con mielomeningocele tienen malformación de Arnold Chiari, no todos presentan síntomas atribuibles a esta.

Los síntomas que cuando aparecen, alertan sobre la presencia de esta malformación son:

Estridor

Es un ruido producido durante la respiración, que denota dificultad en la toma de aire. En algunos casos se acompaña de una coloración azulada de los labios y bajo las uñas (cianosis) Tiene que ver con una incapacidad para movilizar algunas estructuras de la laringe (cuerdas vocales que permanecen en una posición medial) que dificultan la entrada de aire, y por ende la oxigenación de la sangre. Este síntoma puede aumentar con el llanto, que algunas veces es débil.

Apneas

es un trastorno en el cual la pausa entre una respiración y la siguiente se encuentra aumentada. Algunas veces a un punto tal que hacen disminuir la frecuencia cardíaca con el consiguiente riesgo de vida. Esto ocurre fundamentalmente durante el sueño, en oportunidades puede ser detectado cuando se refiere que el paciente interrumpe el sueño y se despierta varias veces.

Trastornos al tragar

Referidos por los padres como “ahogos” durante la alimentación fundamentalmente de líquidos, o bien

como cuadros bronquiales a repetición que son el reflejo de pequeñas micro aspiraciones de alimento hacia la vía respiratoria.

Debilidad en los miembros superiores

Relacionada con la motricidad fina. En casos avanzados involucra la totalidad de la fuerza en los brazos.

Hay un grupo de pacientes que inicialmente se presentan con gran inestabilidad de tronco, poco progreso con la rehabilitación y un nistagmus lateral en los momentos en que intentan fijar la mirada, estos se corresponden con hipotrofias severas del cerebelo o lo que en la clasificación nueva de malformaciones cerebelosas se llama Malformación de Chiari tipo IV

ESTUDIOS DIAGNOSTICOS Y DE SEGUIMIENTO

Tomografía computada cerebral y de columna cervical: aporta datos indirectos tales como:

- El ángulo formado por los bordes posteriores de los peñascos es más agudo.
- Ausencia de cisterna magna.
- Herniación de tejido cerebeloso a través de la tienda del cerebelo
- IV ventrículo pequeño o no visible.

Resonancia magnética por imágenes de cerebro y columna cervical

Es el estudio de elección, puesto que permite conocer con exactitud el nivel del descenso del tronco cerebral y el cerebelo, así como la presencia de formaciones quísticas intramedulares o bulbares (Siringomielia y siringobulbia). (figura B)

Potenciales evocados auditivos y somato sensitivos de miembros superiores

Se trata de un estudio de los llamados neurofisiológicos, en los que lo que se trata de valorar el grado de alteración funcional existente en el tronco cerebral y la médula cervical. Se efectúa mediante la producción de un estímulo (en el caso del auditivo se trata de un sonido) el cuál es conducido a través del nervio auditivo y luego por vías intrínsecas del tronco hasta su arribo a la corteza cerebral. Valorando la demora en la conducción y la configuración de las ondas, se puede inferir el grado de compromiso causado por la malformación de Arnold Chiari.

Estudio poligráfico de sueño

Este estudio neurofisiológico se realiza durante el sueño y permite detectar episodios de apneas, la duración de las mismas, si se acompañan de trastornos cardiológicos (bradicardia) y si son obstructivos o centrales.

INDICACIONES DE TRATAMIENTO

- Sintomatología inherente a la malformación: apneas, estridor, trastornos deglutorios.
- Estudios neurofisiológicos y de imágenes francamente alterados, o que muestran deterioro progresivo.
- Previo al tratamiento de otras patologías tales como: escoliosis, siringomielia, corrección de malformación de la médula hendida, síndrome de médula anclada.

TRATAMIENTO

Cuando se encuentra indicado, nosotros realizamos una cirugía “descompresiva”, es decir una cirugía dirigida a aliviar la presión que estructuras óseas y ligamentarias de la columna cervical ejercen sobre estructuras vitales como el tronco cerebral. Para ello se realizan laminectomías cervicales, con resección de los ligamentos. Hace 20 años nosotros teníamos un tratamiento más agresivo que incluía la apertura de la duramadre con plástica de la misma con elementos autólogos (fascia muscular), posteriormente lo abandonamos por la gran cantidad de accidentes por sangrados a nivel de senos venosos en la unión bulbo medular casos es necesario ampliar el agujero occipital, para darle más lugar al cerebelo y el tronco. Debe tenerse especial cuidado en esta cirugía, puesto que en la duramadre existen lagos venosos anómalos, además de los senos venosos que se encuentran en una ubicación más baja y que, en el caso de romperse, pueden dar lugar a sangrados en algunos casos mortales.

Anteriormente, cuando se realizaba la apertura de la duramadre, se procedía, a liberar adherencias aracnoidales, y en algunos casos se resecaban las amígdalas cerebelosas y el vermis para liberar la salida del IV ventrículo. Esto implicaba en más de una oportunidad, un aumento de la morbilidad, incluso con alteraciones cardíacas (bradicardia o paro cardíaco) intra operatorias. Esto se produce por la gran cantidad de adherencias entre el cerebelo y tronco y la labilidad intrínseca de este último.

COMPLICACIONES

Inmediatas

- Deterioro de la función respiratoria: Sobre todo en pacientes con sintomatología grave, en los cuáles luego de la cirugía puede observarse depresión respiratoria, quizás debido al trauma quirúrgico sobre el tronco cerebral
- Dolor: relacionado con el acto quirúrgico sobre los músculos paravertebrales.
- Fístula de LCR: luego de la apertura y plástica de la duramadre durante la cirugía.

Alejadas

- Reosificación: de las estructuras de la parte posterior de la columna cervical, volviendo a comprimir la unión bulbo-medular.

SIRINGOMIELIA

INTRODUCCION

Los términos siringomielia e hydromyelia se han acuñado para un diverso número de patologías, que en definitiva representan la dilatación quística de la médula. Por lo cual en este caso hemos decidido utilizar ambos términos indistintamente para referirnos a la misma entidad.

CONCEPTO FUNCIONAL

Es notable como la mayor parte de las veces la siringomielia no se evidencia en la RMI inicial realizada al paciente con mielomeningocele. Esto se explicaría por un canal epidurario abierto a nivel de la placa medulosa, que en principio permite que todo el LCR se pierda a este nivel, pero una vez cerrado el defecto y no teniendo otra salida el LCR comienza a acumularse en el interior de la médula.

SIGNOSINTOMATOLOGIA

Dado que se trata de pacientes con mielomeningocele, en los que existen previamente trastornos deficitarios motores y sensitivos, muchas veces es muy difícil aseverar que un deterioro se deba a la presencia o evolutividad de una cavidad siringomiélica. Sin embargo, la presencia de una curva escoliótica en aumento, sin otro síntoma deberá hacernos sospechar la presencia de siringomielia.

Además hemos de mencionar que algunos de estos pacientes pueden sufrir exacerbación de sintomatología de la malformación de Arnold Chiari, producida por grandes cavidades medulares que afectan la médula cervical y la unión bulbo medular.

ESTUDIOS DIAGNOSTICOS

Resonancia magnética por imágenes

Es el estudio más importante puesto que permite detectar la presencia de esta patología, así como conocer la ubicación exacta, la extensión de la médula que abarca, y si produce una dilatación tan significativa que adelgaza y comprime la médula contra el canal dural.

Tomografía computada de columna

Alcanza para detectar la presencia de la patología Aunque no permite definir con claridad sus límites y la relación del quiste con el tejido nervioso.

TRATAMIENTO

En el servicio de Neurocirugía del Hospital de Niños, el tratamiento de elección es la derivación del LCR a peritoneo, o sea la derivación siringo peritoneal.

Otros tratamientos propuestos son la derivación siringo subaracnoideo, la que la mayor parte de las veces fracasa por: A) alteraciones malformativas de la aracnoides, secundarias a la falta de cierre del tubo neural, el trabeculado aracnoideal es mas grueso e impide la circulación del LCR. B) situaciones como el engrosamiento de la aracnoides secundario al cierre del mielomeningocele, C) alteraciones esqueléticas y anatómicas del SNC (descenso del tronco cerebral y cerebelo) que obran en contra de una normal circulación y reabsorción del LCR.

En algunos casos se propone la realización de una derivación siringo pleural. Nuestros resultados han sido malos dependiendo de alteraciones de la caja torácica (presencia de malformaciones vertebrales, escoliosis, cifosis, malformaciones costales), así como del nivel neurológico, que harán mas o menos tolerable la presencia del líquido en la cavidad pleural.

En la experiencia del Hospital de Niños que coincide con la de otros autores como Hoffman, cuando se está ante la presencia de una cavidad siringomiélica junto con malformación de Arnold Chiari II, preferimos en primer lugar realizar una descompresiva a nivel de la región occipito cervical, sin movilización de las amígdalas cerebelosas y posteriormente la inserción de una derivación siringo-peritoneal. El motivo de esta decisión es la posibilidad de incrementar notablemente los síntomas relacionados con la malformación de Arnold Chiari por la descompresión brusca generada por la evacuación de LCR.

COMPLICACIONES

Las complicaciones de dejar librada a su evolución natural a la siringomielia (no tratamiento), son en general los trastornos relacionados a la progresión de esta dilatación quística en el bulbo (siringobulbia) con compromiso de los pares craneanos y trastornos respiratorios. Por otro lado el deterioro irreversible de los valores neurológicos previos por lesión medular debido a compresión crónica.

Las complicaciones inherentes al procedimiento quirúrgico, son similares a las de la derivación para hidrocefalia, o sea Infección y disfunción, observando con muy baja frecuencia lesión neurológica por la mielotomía.